



TITLE:

von Recklinghausen病と聴神経 Neurinoma, 前頭葉Meningiomaと が合併せる1例

AUTHOR(S):

今井, 敏彦

CITATION:

今井, 敏彦. von Recklinghausen病と聴神経Neurinoma, 前頭葉
Meningiomaとが合併せる1例. 日本外科宝函 1958, 27(5): 1239-1243

ISSUE DATE:

1958-09-01

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/206684>

RIGHT:

血管腫は血管に関連した間葉性の先天性腫瘍であるので従つてあらゆる臓器及び組織に発生する腫瘍であるが、然し体表の皮膚に発生するもの以外は比較的少いのである。今皮膚に発生する血管腫について試みに観察してみると、部位別に比較すると顔面次いで頭部に圧倒的に多く、軀幹、四肢がそれについている。即ち Kramer は顔面42%、頭部10%、Weinlechner は顔面頭部71%、黒田は顔面71.2%、頭部5.6%の好発率をあげて居る。性別についてみると女が男の2倍であつてこれは矢張り女に美容的関心が高いためと思われる。初診年齢はこの疾患は勿論、先天的のものであるので、1~2才に圧倒的に多く、亦思春期に多く外来を訪れる様な統計が出ている。血管腫の思春期発現を論じた人も多くあるが、之も矢張り美容的関係からと思われる。尚、後頭部血管腫としては Unna の母斑なるものがあり、之は注意して観察すると成人の5~20%に見られるとさえ云われている。即ち血管腫は頭部の皮膚より発生するものが比較的多くみられ、之は普通一見して容易に診断出来るものである。本症例は皮膚の血管に関連せるものではなく、頭蓋骨又は頭蓋内部の血管と関連を有していた血管腫で、極めて稀なものであつた。

且帽状腱膜及び骨膜の下深くあつたため、被覆皮膚が常態を保つていたため診断が困難であつたのである。

む す び

私は術前、右後頭部脳膜脳脱を思惟したもの、頭蓋骨或は頭蓋内郭とつらなつて居る海綿様血管腫であつた珍らしい1例を報告し、いささか考察を行つた。

(稿を終るに臨み、御指導と御校閲を賜つた恩師荒木千里教授に深甚なる謝意を表する。)

引用文献

- 1) 浅野：先天性脳脱の5例。脳と神経，1，206，1949。
- 2) 北川，上田：所謂仮性脳膜ヘルニアの状態を呈せる囊胞性脳膜脳ヘルニアの1例。京都医学雑誌，38，842，1941。
- 3) 黒田，土屋，古沢：統計的にみた血管腫の検討。皮膚と泌尿，13，380，1951。
- 4) 則武：右側頸部海綿様血管腫の1例。外科宝函，15，968，1938。
- 5) 牛島：頭蓋内に浸入発育せる毛細管拡張性血管腫に対する興味ある手術的侵襲。日外雑誌，43，1508，1943。
- 6) 友岡：海綿様血管腫の治験例。臨床，9，79，1940。
- 7) 若林：血管腫と色素性母斑の合併症例。皮泌雑誌，47，336，1932。
- 8) 山田：血管腫発生機転に関する考察。皮泌雑誌，38，123，1940。

von Recklinghausen 病と聴神経 Neurinoma, 前頭葉 Meningioma とが合併せる 1 例

京都大学医学部外科学教室第1講座(指導：荒木千里教授)

今 井 敏 彦

〔受稿受付 昭和33年6月9日〕

VON RECKLINGHAUSEN'S DISEASE ASSOCIATED WITH BOTH ACOUSTIC NEURINOMA AND FRONTAL PARASAGITTAL MENINGIOMA. REPORT OF A CASE.

by

TOSHIHIKO IMAI

From the 1st Surgical Division, Kyoto University Medical School
(Director: Prof. Dr. CHISATO ARAKI)

A 19 year-old female.

The patient had the generalized congenital neurofibromatosis (von RECKLINGHAUSEN's disease) and a later occurring acoustic neurinoma on the left side which was extirpated by surgery. 2 years after the first operation, again she had a frontal parasagittal meningioma on the left side removed.

From the phylogenetic and histogenetic view-points, we concluded that the combination of the neurofibromatosis with the acoustic neurinoma and the meningioma in the same individual, was not to be considered as a mere accidental coincidence, but rather these three kinds of tumors might be the different manifestations of the hamartomatous neoplasms from the same embryonic anlage.

緒 言

von Recklinghausen 病と neurinoma (特に acoustic neurinoma) が合併して起ることは欧米並びに本邦に於いても屢々報告されている。von Recklinghausen 病と meningioma との合併については、本邦に於いてその報告をみないが、H. Cushing & L. Eisenhardt (1938) 等が multiple meningioma と von Recklinghausen 病が合併している症例の報告がある。中田によると、von Recklinghausen 病と合併する脳腫瘍は主として聴神経 neurinoma, meningioma 又は視束交叉部、脳底部及び脳幹部に來る spongioblastoma が多く、表在性の大腦 spongioblastoma は比較的少い、と報告し、spongioblastoma polare 及び acoustic neurinoma との合併例を挙げているが、meningioma との合併例は示していない。

我々は von Recklinghausen 病と acoustic neurinoma (左側) との合併をみ、neurinoma 摘出術施行後、2年経過して、更に同側の前頭葉 parasagittal meningioma を來した症例を経験したので、発生学的、組織学的考察を加えて報告する。

症 例

黒〇〇子

1) 第1回の入院時、19才、早。(昭和29年2月15日入院)

主訴：左側難聴、運動失調及び視力障碍

現病歴：約2年前より左側の難聴を來し、次第に増悪し、約1年前より悪心があり、時々頭痛を來した。又左上肢に軽い tremor 様運動があり、次第に歩行困難となつて來た。約1ヶ月前から複視を來し、急激に視力障碍を來すと同時に左下肢にも tremor 様運動を來す様になつた。

尚顔面及び腹壁に小指頭大から胡桃大の腫瘍が、何

時頃から発生したかは不明であるが、数ヶ散在しているが、疼痛はない。約1ヶ月前にその内の1ヶを某医に摘出してもらった。

既往歴：満期安産、發育正常。月経は規則的である。生後1年膿胸にて手術をうけた。尚7才の時肺炎に罹患した。

家族歴：母及び母系叔母が結核に罹患せる他異常はない。又同一家系に患者と同様な疾患は認められない。

入院時現症：体格中等度、栄養良好、脈搏正常、血圧127/50 Hg mm、血液型はO型、色素量(ザーリー法)90%、赤血球 $470 \times 10^4 \text{ mm}^3$ 、尿に異常所見はない。

顔面及び腹部に小指頭大より胡桃大の皮膚腫瘍を数ヶ認めるが、色素沈着はない。又疼痛もない。形状は不規則で弾力硬、境界は比較的明確、可動性である。

神経学的所見として、右利手、脳脊髄液腰圧400mm H₂O、水様透明の脳脊髄液(採取量少き為、諸検査をしなかつた)、左側難聴、視力障碍 RV=1.0 (gl. b. n.), LV=0.2 (gl. b. n.), 聾血乳頭 (r: 2.5D, 1: 4.0D)、眼球運動障碍(特に右側)、及び水平性眼球震盪がある。尚左乳頭には軽度の色素斑を認めた。その他に、左角膜反射の消失、小脳性運動失調、軽度の顔面神経麻痺及び tremor がある。又軽度の記憶障碍があつた。異常反射は認めなかつた。

手術及び手術所見：左後頭下開頭術及び腫瘍摘出術；腫瘍は左小脳橋角部に位置し、n. acusticus より尾側にのび、内方は略々正中線近くまで及んでいる。表面は平滑で褐色を帯び、一部軟化して囊腫様となつていたが、拇指頭大、小指頭大及び小豆大の充実性の腫瘍部分を摘出した。

組織学的所見：

診断：Neurinoma.

所見：菲薄な結合織被膜に蔽われた実質性の腫瘍である。腫瘍細胞は紡錘形又は細長形の胞体有し、核は長橢圓形又は卵円形を呈している。いくつかの細胞

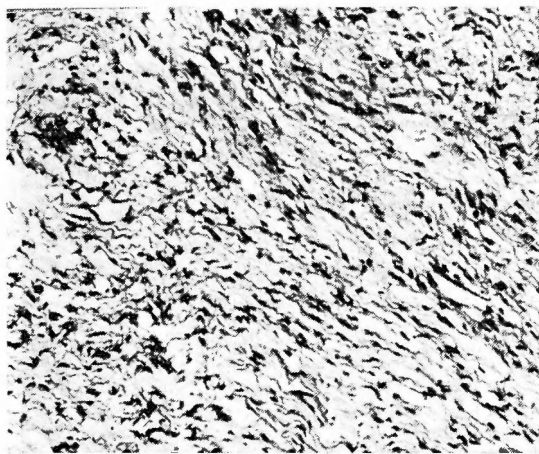


図1 interlacing bundles を示す

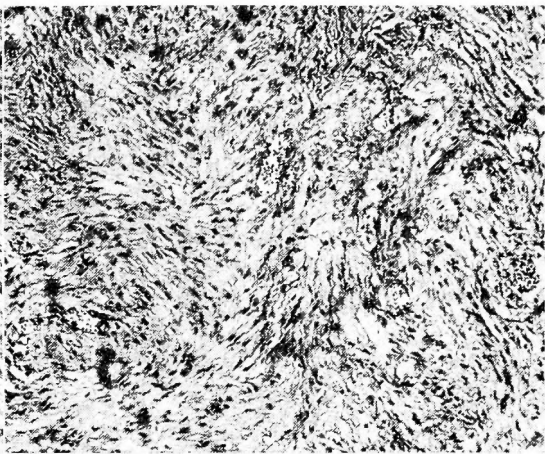


図2 神経束の交叉している像

群が集合し、細胞束を形成し、これ等の神経束は各々任意の方向に交叉し、即ち、interlacing bundles の形を呈している。腫瘍の一部に若干の退行性変化を認め、reticular な組織像を呈している。典型的なpalisade の像は認められない。又一部に於いては、神経線維束も見出される(図1及び2)。

退院時所見：視力障害は尚術前と同様であるが、鬱血乳頭は少々軽快している。小脳性運動失調及び tremor は尚残存している。

2) 2年後再入院時。(昭和31年7月23日)

主訴：全身性痙攣、右半身の運動障害及び言語障害

現病歴：前回手術をうけて退院後、経過良好にして、左の顎、左手の軽度の tremor 様運動以外殆んど異常はなかつた。所が約11ヶ月前から工作中に倒れる様になり、その後(約10ヶ月前)約4m高から落下し、左前額部を打撲し、以後動作が鈍くなったように思われる。約2ヶ月前に就床中に全身性痙攣、意識濁濁を来した。その際左上、下肢のみ clonic に動かしていた。約5時間後、右上、下肢の弛緩性麻痺を来し、その後2回(1回/1月)同様の痙攣があつた。約2週間前から、右側の難聴、言語障害があり、返答に適当な言葉が出て来ないようになった。

再入院時現症：全身状態は概ね前回入院時と同様である。顔面及び腹部の腫瘍も前回と同様である。

神経学的所見は、脳脊髄液腰圧 250mm H₂O、視力障害(特に左側) RV=0.4(0.5), LV=0.2(gl. b. n.), 眼底所見は視神経炎後の萎縮を認めるが鬱血乳頭は認めない。右側の難聴、眼球運動障害、視野狭窄、水平

性眼球震盪、左半身の tremor、右偏頭痛、指南力及び記憶障害を認めた。又運動性失語症を認めた。

血管造影術により、左前頭葉 parasagittal 腫瘍の所見を得た。

手術及び手術所見：左側前頭部開頭術、腫瘍剔出術及び腹壁部皮膚腫瘍試験切片摘出術；

左前頭葉 parasagittal に5×10cm長の血管に富んだ、脆弱、軟の腫瘍を認め之を剔出した。重量 123g。

組織学的所見：

診断：i) 前頭葉腫瘍 meningioma

ii) 腹壁腫瘍 neurofibroma

所見：i) 前頭葉腫瘍は2種類の細胞群よりなっている。その一つは細胞の境界が不明な円形又は多角形の胞体を有し、クロマチンの比較的少い円形な核を有する細胞群で、これ等は島嶼状又は索状に集合体を形成している。これ等の細胞群の間を満している第2の細胞は、線維性又は細長い胞体を有する fibroblastic な細胞群であつて、比較的クロマチンに富んだ、紡錘形の核を有している。所々に典型的な whorl formation が認められる(図3)。

ii) 腹壁腫瘍は皮下結合織に包まれた、いくつかの小結節状の腫瘍より成り立っている。各々の結節の外表は菲薄な結合織被膜により包まれている。

腫瘍細胞は細長形又は紡錘形の胞体を有し、長楕円形又は卵円形な核を有している。クロマチンは比較的少い。先述の acoustic neurinoma の組織像にみたと同様な、interlacing bundles の像が著明に証明される(図4)。

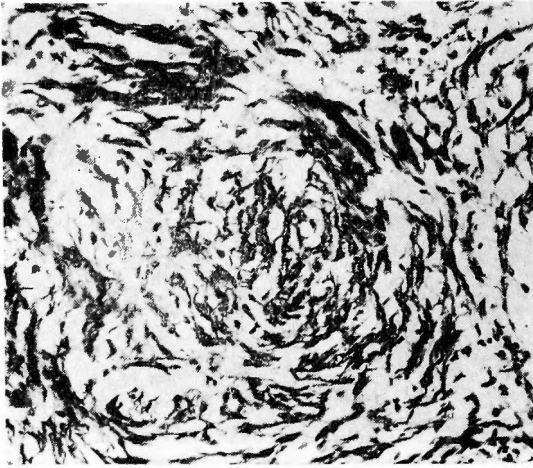


図3 whorl formationを示す

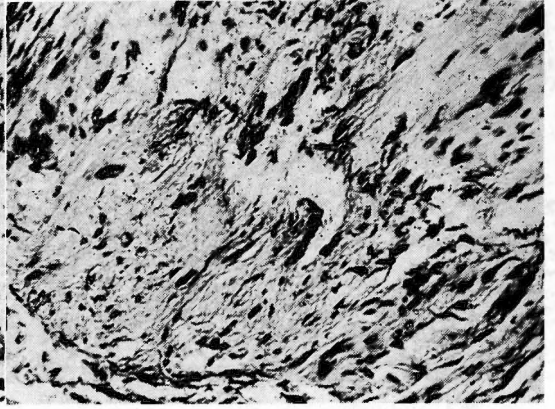


図4 皮膚腫瘍で, interlacing bundlesを示す

総括及び考按

本症例は顔面及び腹部の皮膚に多発した腫瘍と左小脳橋角部の腫瘍とを併発し、更に2年後左前頭葉旁正中洞腫瘍の発生をみている。これ等は組織学的検索によつて夫々 von Recklinghausen 病(neurofibroma)、聴神経の neurinoma 及び parasagittal meningioma である事が確認された。

本症の皮膚腫瘍は Landowski の3徴候の中、色素沈着を欠き、所謂 Feindele 及び Oppenheimer 等の指摘している von Recklinghausen 病の不全型である。von Recklinghausen 病及び neurinoma (神経腫)の成因については諸説がある。

v. Recklinghausen (1882) は之を伸経周膜(perineurium)又は内膜(endoneurium)から生ずる一種の線維腫で中胚葉原基即ち mesodermal neurofibromatosis とした。之に対して Verocay(1908&1910)は Schwann 鞘細胞乃至その前段階の細胞より発生するとし、従つて外胚葉性の origin であると主張している。次いで、Herxheimer, Roth (1914) はその両者、即ち、中、外胚葉共に関与するという考えを述べている。

その他 Masson (1932), Bailey & Hermann (1938), 只木、笹森 (1955)等もこの問題について、中胚葉性或は外胚葉性であると論じている。

併し何れにしても von Recklinghausen 病と neurinoma との合併は先天的組織奇型による、神経系統の錯誤腫である点に関しては異論がなく、その発生状態によつて、neurinoma, neurofibroma, neurino-

fibroma, neurolemoma 或は schwannoma 等と種々の名称を冠して呼ばれるようである。

一方 meningioma の発生原基に関しても諸説がある。

Mallory (1920) は所謂 meningocytes の中に“fibroglia fibrils”を証明して、meningioma を arachnoid fibroblastomas と命名した。Penfield も後にこの考えに同意している。(meningeal fibroblast)。又 Franceschini は meningioma の母細胞として、polyblast を想定した。何れにしてもこれ等の学者は meningioma の起源を中胚葉性と考えている点に於いて一致している。

Roussy, Cornil, Oberling 及び Masson 等はこれに対して、meningioma の構成成分は2種類の細胞よりなり、その一つは神経樞 neural crest よりの migration により、他は間質組織より発生するとの考えを抱き、この考えは Harvey, Burr 及び Campenhaut の実験的な根拠によつて、ある程度の裏付けを得ている。又 Stone 及び Landacre 等の広汎な研究によると、頭部の間質組織 mesenchyma は中胚葉よりその細胞成分を受けるのみでなく又同時に外胚葉性の神経樞 neural crest よりも細胞を受けて成立する事を認め、これに対して mesectoderm なる名称をつけている。特に Landacre は頭部の neural crest の運命を追求し、これが下方に於いては、V, VII, IX 及び X (Stone の追試によつて VIII) 等の脳神経の ganglia の形成に関与し、上方に於ては脳膜の原基である mesenchyma に加わるものであるとしている。

本症例の meningioma の組織像にみられた、渦状

紋 (whorl formation) に関して、稲葉はこれが特に meningeal mesenchyma より発生した独特のものと考えている。

何れにせよ、本症例の様に acoustic neurinoma を伴った von Recklinghausen 病に meningioma が合併したのは全くの偶然による合併と考える事は全面的に否定は出来ないが、やはり神経系に系統的に発生した錯誤腫の一環として考えるべきである。

結 論

遺伝関係がなく von Recklinghausen 病 (acoustic neurinoma を伴う) と前頭葉 parasagittal meningioma が合併した症例を経験したが、種々の発生学及び組織学的見地からみて、偶然に合併したものではなく、組織発生学的に神経系の錯誤腫であろうと思われる。

参 考 文 献

1) Landacre F. L.: The fate of the neural crest in the head of the urodeles. J. of comparative Neurology. 33, 1, 1921. 2) Cushing,

H.: Intracranial tumours. Ch. C. Thomas. 80; 1932. 3) Cushing, H.: Menngiomas. Ch. C. Thomas. 100-221; 1936. 4) 井熊孝雄: 大なる頭蓋骨部分欠損を伴えるレックリングハウゼン氏病の2症例. 日本外科宝函 24, 604, 昭30. 5) 伊藤庸二, 森祐一: 神経線維腫症 (Recklinghausen) に伴う出血性悪性神経鞘腫の1例. 臨床外科, 9, 693, 昭29. 6) 稲葉穰: Meningioma の病理組織学的研究, 脳と神経 6, 18; 昭29. 7) 中沢恒幸: 診断困難であつた両側聴神経腫瘍の1例. 臨床剖検例, 脳と神経, 8, 621, 昭31. 8) 中田瑞穂: 脳腫瘍, 南山堂 19; 昭24. 9) 中田瑞穂: 第5回日本脳神経外科研究会 (昭25, 4. 2.) 55) への追加, 脳と神経 3, 181; 昭26. 10) 冲中重雄: Recklinghausen 氏病, 診断と治療, 43, 232; 昭30. 11) 只木大六, 笹森長次郎: Recklinghausen 病剖検例, 皮膚科性病科雑誌 65, 637; 昭30. 12) 谷田津奈男: Histological study of dermic tumor in Recklinghausen's disease. Arch. hist. jap. 6, 223, 1954. 13) 鄭錦輝: Recklinghausen 氏病に合併した大脳膠質腫症例. 脳と神経. 3, 181; 昭26.

顎 関 節 強 直 症 の 治 験 例

公立小浜病院外科

佐 藤 博 正・箱 田 允 昭

福井日赤整形外科

土 居 秀 郎

〔原稿受付 昭和33年6月3日〕

A CASE OF ANKYLOSIS OF LOWER JAW JOINT

by

HIROMASA SATO, MITSUAKI HAKODA

(From the Surgical Dep. of Obama Hospital, Fukui Prefecture)

HIDEO DOI

(From the Orthopedic Dep. of Fukui Red Cross Hospital)

In this paper a case of ankylosis of lower jaw joint in a 14 years old female was reported. This ankylosis has been occurred as the result of purulent arthritis of jaw joint concurred with measles attacked in 5 month old. The operation was performed successfully by BOCKENHEIMER-AXHAUSEN's method without any intercalating substance.